

Hipertensão arterial pulmonar

Pulmonary hypertension

Ricardo Luiz de Menezes Duarte*, Daniel Waetge*, Carlos Alberto de Barros Franco*, Eduardo Rodrigues**

RESUMO

Os autores descrevem dois casos de hipertensão arterial pulmonar secundária a defeito do septo atrial. Em seguida, apresentam uma revisão da literatura discutindo os aspectos mais importantes para o diagnóstico e para a terapêutica desta condição.

ABSTRACT

The authors describe two cases of secondary pulmonary hypertension due to atrial septal defect. Following they present a review of literature discussing important aspects for the diagnosis and for the therapeutic of this condition.

Descritores: hipertensão arterial pulmonar, defeito do septo atrial, shunt esquerdo-direito.

Keywords: pulmonary arterial hypertension, atrial septal defect, left-to-right shunt.

Introdução

A circulação pulmonar é caracterizada por possuir elevado fluxo sangüíneo, baixa pressão (média de 12mmHg) e baixa resistência, permitindo acomodar grande aumento do fluxo sangüíneo durante exercício com apenas um pequeno aumento de pressão. A hipertensão arterial pulmonar (HAP) é definida como uma pressão média de artéria pulmonar superior a 25mmHg em repouso ou 30mmHg durante exercício. A HAP pode ser di-

vidida em secundária (por cardiopatia, pneumopatia, doenças do colágeno, esquistossomose, etc) ou primária (quando todos os tipos de HAP secundária foram excluídos previamente)⁽¹⁾.

A HAP é a complicação mais importante em pacientes com defeito do septo atrial (DSA). A incidência de HAP no DSA, segundo Vogel e colegas⁽²⁾, é de 26% nos pacientes com defeito do tipo seio venoso e 9% naqueles com defeito do tipo *ostium secundum*.

*Divisão de Tisiologia e Pneumologia do Instituto de Doenças do Tórax (IDT) do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).

**Divisão de Cirurgia Torácica do Instituto de Doenças do Tórax (IDT) do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).

Correspondência: Ricardo Luiz de Menezes Duarte, Divisão de Tisiologia e Pneumologia - Instituto de Doenças do Tórax (IDT) - Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Av. Brigadeiro Trompowsky s/nº - 3º andar. SME da Pneumologia. Ilha do Fundão, Rio de Janeiro-RJ. CEP: 21941-590.

E-mail: ricardoluizduarte@bol.com.br.

Artigo recebido para publicação no dia 06/11/2001 e aceito no dia 03/12/2001, após revisão.

O objetivo do trabalho é relatar dois casos de HAP secundária à comunicação interatrial (CIA), descrevendo suas evoluções clínico-cirúrgicas, além de realizar revisão da literatura.

Relato dos casos

Caso nº 1

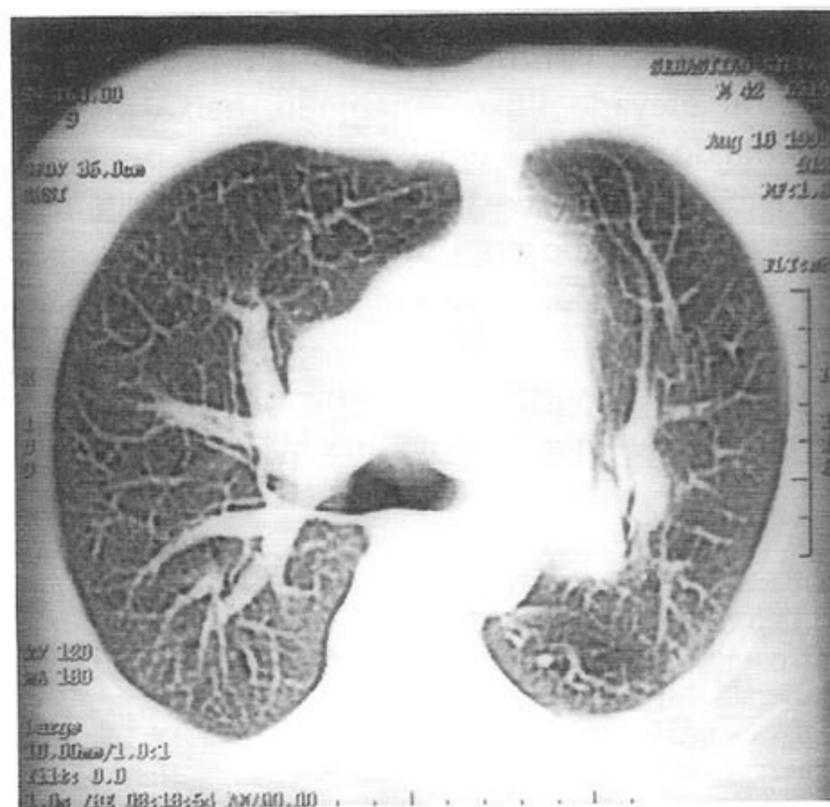
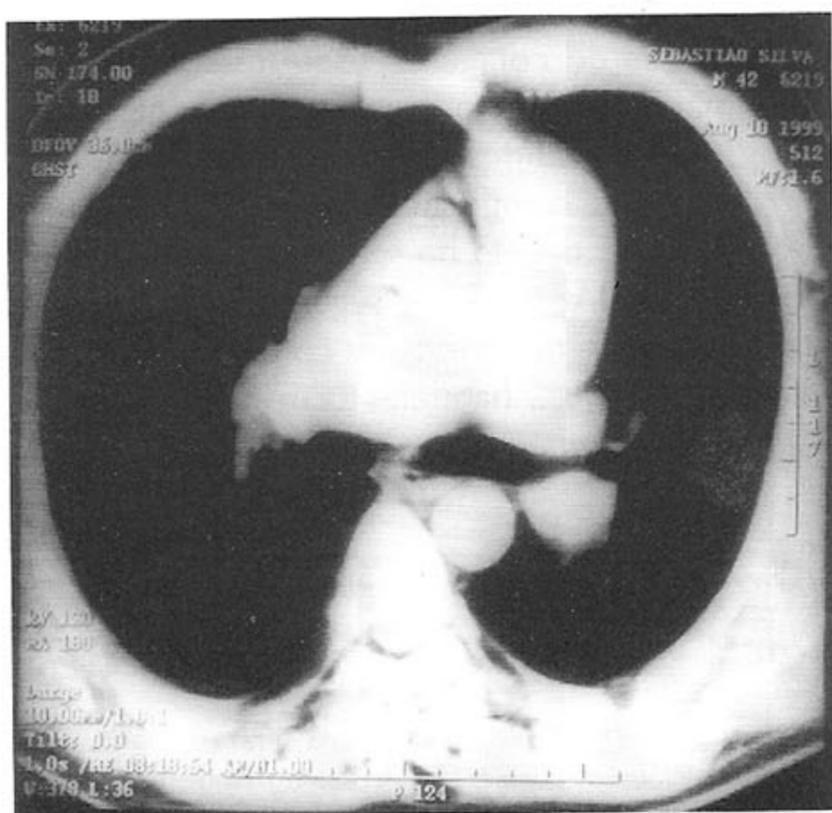
Paciente do sexo masculino, 42 anos, branco, casado, natural do Rio de Janeiro (RJ), residente na Ilha do Governador (RJ), pedreiro. Há 3 meses, dor torácica difusa, não-pleurítica, moderada intensidade, diária, que aliviava com repouso, além de dispnéia aos pequenos esforços. Ao exame: PA=120x80mmHg, FC=78bpm, FR=20 irpm, sopro sistólico (3+/6+) em foco pulmonar, batimento palpável de ventrículo direito (VD), choque valvular em foco pulmonar e $P_2 > A_2$.

Exames complementares: hemograma, bioquímica, coagulograma e gasometria arterial normais. VHS= 26mm³/hora. Telerradiografia de tórax (incidências pósterio-anterior e perfil): aumento de VD, arco médio abaulado, aumento do calibre de artéria pulmonar. Eletrocardiograma (ECG): bloqueio de ramo direito de 2º grau e sobrecarga direita. Sorologias não-reatoras (hepatite B e C, anti-HIV), exame parasitológico de fezes (com método Kato-Katz) negativo, provas de atividade reumática normais, espirometria normal com prova broncodilatadora negativa, cintilografia pulmonar de ventilação/perfusão normal. Tomografia computadori-

zada (TC) de tórax compatível com HAP (figuras 1 e 2). Ecocardiograma (ECO) transtorácico: aumento das câmaras direitas, sobrecarga volumétrica de VD, HAP com pressão estimada de artéria pulmonar (PAP)=50mmHg, insuficiências tricúspide/pulmonar leves. ECO transesofágico: no "corte das cavas" a 90° notava-se imagem de falha de ecos na porção superior do septo interatrial, junto a veia cava superior (VCS), sugerindo CIA do tipo seio venoso com sobrecarga volumétrica de cavidades direitas, *doppler* com *shunt* esquerdo-direito. Cateterismo cardíaco (CAT): PAP=50mmHg, cinecoronariografia: ausência de lesões obstrutivas, cineventriculografia: função ventricular (direita e esquerda) e arteriografia pulmonar normais, drenagem anômala de veia pulmonar superior direita para átrio direito (AD), e CIA. Assintomático após correção cirúrgica do CIA (diâmetro de 3cm) com *patch* de pericárdio bovino (acompanhamento de 18 meses).

Caso nº 2

Paciente do sexo feminino, 32 anos, branca, solteira, natural do RJ, residente na Ilha do Governador (RJ), servente de limpeza. Não-tabagista; há 1 ano, dispnéia progressiva aos esforços e dor torácica diária, de pequena intensidade, não-pleurítica e não relacionada aos esforços. Ao exame: PA=120x70mmHg, FC=70bpm, FR=18irpm. Havia sinais clínicos de HAP, porém, sem insuficiência ventricular direita.



Figuras 1 e 2 - tomografia computadorizada de tórax (janelas de parênquima e mediastino) do caso 1.

Exames complementares: exames de sangue dentro da normalidade, telerradiografia e TC de tórax sugerindo HAP (figura 3). ECG em repouso: sobrecarga direita. Sorologias, exame parasitológico de fezes, provas de atividade reumáticas, espirometria e cintilografia pulmonar de ventilação-perfusão inconclusivas para causas secundárias de HAP. ECO transtorácico com HAP com PAP estimada em 94mmHg, insuficiências tricúspide e pulmonar leves. ECO transesofágico sugerindo CIA do tipo *ostium secundum*. Submetida à correção cirúrgica de CIA (*ostium secundum* de diâmetro de 1,6cm) com *patch* de pericárdio bovino. Oligoassintomática após 6 meses de acompanhamento e com ECO transtorácico, nessa ocasião, evidenciando PAP=50mmHg e sem *shunt* intracardíaco.

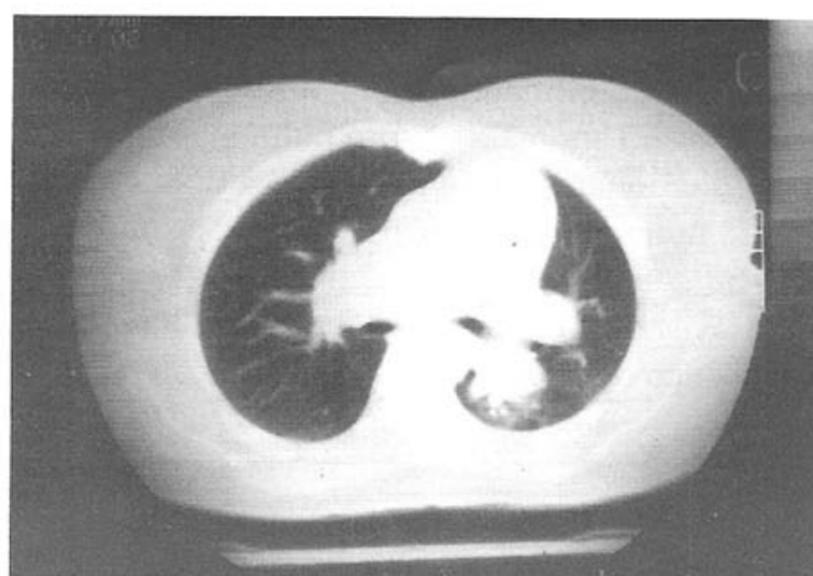
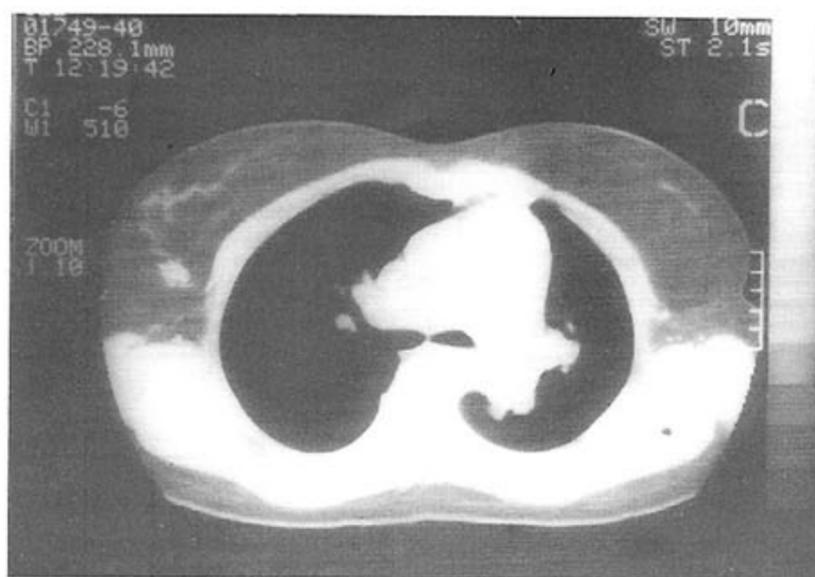
Discussão

O DSA é uma das anomalias congênitas mais comumente reconhecidas em adultos. Os defeitos interatrial correspondem a 3 sítios anatômicos distintos: anomalias do seio venoso, do *ostium primum* e do *ostium secundum*. Os defeitos do tipo seio venoso são localizados superiormente no septo atrial, próximo a entrada da VCS, resultando em drenagem venosa pulmonar anômala. O DSA mais comum afeta o *ostium secundum* que é localizado medialmente no septo atrial (entre o seio venoso e o *ostium primum*) e não deve ser confundido com *forame ovale* patente. Quanto às anomalias do *ostium primum* designa-se síndrome de Lutembacher a combinação rara do DSA e estenose mitral, a qual é quase invariavelmente o resultado de vasculite reumática adquirida. De 3 a 20% dos pacientes com DSA do tipo *ostium secundum*

têm prolapso de válvula mitral como anomalia associada⁽³⁾.

No DSA, a magnitude do *shunt* esquerdo-direito depende do diâmetro do defeito, da complacência dos ventrículos e da resistência sistêmica e pulmonar. No DSA pequeno há gradiente pressórico entre os átrios, enquanto no DSA com grande diâmetro a pressão média em ambos os átrios é praticamente idêntica. O *shunt* esquerdo-direito resulta em enchimento diastólico excessivo do VD com aumento do fluxo sanguíneo pulmonar⁽⁴⁾.

Indivíduos com DSA, normalmente, são assintomáticos na infância, porém há raros registros de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e pneumonia recorrente nos primeiros anos de vida. Arritmias atriais, HAP, desenvolvimento de obstrução vascular pulmonar e ICC são incomuns, porém mais frequentes em adultos com DSA. Os principais sintomas são, geralmente, devidos a HAP, dispnéia aos esforços e dor torácica (podendo ser por isquemia do VD). Pode haver rouquidão (por compressão do nervo laríngeo recorrente esquerdo, por alargamento da artéria pulmonar, causando a síndrome de Ortner) e edema periférico (pela insuficiência do VD). Ao exame físico há impulso de VD palpável, hiperfonesse de 2ª bulha com $P_2 > A_2$, choque valvular em foco pulmonar. A análise do pulso venoso pode evidenciar uma onda "a" proeminente, causada por VD não-complacente e quando o mesmo se dilata, surge a onda "v" indicando regurgitação tricúspide. Com a insuficiência do VD aumenta-se a pressão venosa jugular podendo haver o sopro de Graham-Steell de regurgitação pulmonar⁽¹⁾.



Figuras 3 e 4 - tomografia computadorizada de tórax do caso 2.

O ECG em pacientes com defeito do tipo *ostium secundum*, usualmente, mostra desvio do eixo para direita e hipertrofia do VD. A presença de onda P negativa na derivação DIII sugere mais defeito do tipo seio venoso do que do tipo *ostium secundum*. Prolongamento do espaço PR pode ser visto em todos os tipos de DSA⁽⁵⁾.

A telerradiografia de tórax (RXT), usualmente, revela alargamento das câmaras à direita, dilatação da artéria pulmonar e seus ramos, aumento da vasculatura pulmonar e raramente dilatação da porção proximal da VCS. Dilatação do átrio esquerdo (AE) é rara, porém pode ser observada quando há regurgitação mitral importante. A RXT pode ser normal em um paciente com *shunt* pequeno. Esse exame pode permitir diferenciação entre os *shunt* esquerdo-direito: a dilatação da artéria pulmonar é menos exuberante no *ductus arteriosus* patente (PDA) do que no DSA e tanto PDA quanto defeitos do septo ventricular cursam com aumento das câmaras cardíacas a esquerda⁽⁶⁾.

O ECO transtorácico e transesofágico são fundamentais em pacientes com HAP e DSA. Os achados incluem dilatação do VD e da artéria pulmonar com movimentação paradoxal interventricular por distensão do volume do VD. Esse defeito pode ser visualizado diretamente pelo ECO bidimensional, particularmente na janela subcostal do septo interatrial. O ECO transesofágico permite excelente visualização do DSA^(7,8). O ECO bidimensional com ECO transesofágico têm suplantado o CAT como teste confirmatório para DSA, porém o mesmo permanece sendo ferramenta útil quando há dúvida no diagnóstico ou se há HAP^(7,8). O DSA do tipo seio venoso é o tipo de distúrbio mais difícil de se detectar pelo ECO bidimensional e o mesmo é melhor visto com o ECO transesofágico. O *doppler* permite visualizar a passagem do sangue do AE para o direito através do defeito confirmando o diagnóstico⁽⁸⁾. Quando há drenagem anômala venosa pulmonar total as 4 veias pulmonares desembocam em uma câmara venosa pulmonar comum atrás do AE, produzindo ecos adicionais posteriormente ao AE^(7,8).

Através do CAT pode-se chegar facilmente ao diagnóstico de DSA pela passagem do cateter atra-

vés do defeito atrial e o sítio da passagem do mesmo no septo atrial permite sua classificação em defeito do seio venoso, *ostium secundum* e *ostium primum* (respectivamente localizado superiormente, na porção média e inferiormente no septo atrial)⁽⁹⁾. A correção cirúrgica do DSA é realizada por sutura ou com *patch* de material protético com o paciente em derivação cardiopulmonar. A taxa de mortalidade é menor que 1%⁽¹⁰⁾.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1-Rubin L. ACCP consensus statement: primary pulmonary hypertension. *Chest* 1987; 104: 236-50.
- 2-Vogel M, Berger F, Kramer A. Incidence of secondary pulmonary hypertension in adults with atrial septal or sinus venosus defects. *Heart* 1999 Jul; 82(1): 30-3.
- 3-Hunt CE, Lucas RV. Symptomatic atrial septal defect in infancy. *Circulation* 1973; 42: 1042-5.
- 4-Levin AR, Spach MS, Boineau JP, Canent Jr RV, Capp MP, Jewett PH. Atrial pressure flow dynamics and atrial septal defects (secundum type). *Circulation* 1968; 37: 476-88.
- 5-Clark EB, Kugler JD. Preoperative secundum atrial septal defect with coexisting sinus node and atrioventricular node dysfunction. *Circulation* 1982; 65: 976-80.
- 6-Sanders C, Bittner V, Nath PH, Breatnach ES, Soto BS. Atrial septal defects in older adults: Atypical radiographic appearances. *Radiology* 1988; 167: 123-7.
- 7-Konstantinides S, Kasper W, Geibel A, Hofmann T, Köster W, Just H. Detection of left-to-right shunt in atrial septal defect by negative contrast echocardiography: A comparison of transthoracic and transesophageal approach. *Am Heart J* 1993; 126: 909-17.
- 8-Pollick C, Sullivan H, Cujec B. Doppler color-flow imaging assessment of shunt size in atrial septal defect. *Circulation* 1988; 78: 522-6.
- 9-Taketa RM, Sahn DJ, Simon AL, Pappelbaum SJ, Friedman WF. Catheter positions in congenital cardiac malformations. *Circulation* 1975; 51: 749-57.
- 10-Steele PM, Fuster V, Cohen M, Ritter DG, Mc Goon DC. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease-long term follow up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1987; 76: 1037-42. ■